Ueber

Pemphigus chronicus vulgaris benignus et malignus.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt

der medizinischen Fakultät zu Erlangen

am 25. Juli 1888

von

Heinrich Dörfler

aus

Mkt. Berolzheim (Bayern).

ERLANGEN.

Druck der Universitäts-Buchdruckerei von Junge & Sohn.

1889.

Die relativ grosse Seltenheit des Pemphigus vulgaris chronicus und die beinahe völlige Unkenntniss des Wesens desselben veranlassen mich, zwei von mir in der medizinischen Klinik zu Erlangen innerhalb eines halben Jahres (Sommer 1887) beobachtete Fälle dieser Erkrankungsform der äusseren Bedeckungen mit beide Male recht eigenthümlichem Verlauf hiermit ausführlicher mitzutheilen.

Der erste Fall betraf den 71 Jahre alten Bauer Mathias H. aus B. Derselbe wurde in die Klinik aufgenommen am 25. Mai 1887. Anamnestisch konnte ich Folgendes eruiren:

P. war früher stets gesund, hat nie eine Haut- oder Geschlechtskrankheit durchgemacht. In hereditärer Beziehung ist nichts zu ermitteln. Seit dem letzten Sommer zeigten sich in pötzlichem Auftreten rothe Flecken zuerst an der rechten Wade, die starkes Jucken verursachten und gewöhnlich über Nacht sich in mit wasserklarer Flüssigkeit gefüllte Bläschen umwandelten. In Folge Kratzens und durch das Scheuern der Kleider gingen die Bläschen auf, entleerten ihren dünnflüssigen Inhalt und trockneten allmählich wieder ein. Unmittelbar darauf, meist des Nachts, sind wieder frische Bläschen auf der anliegenden gesunden Haut entstanden, die dann in den nächstfolgenden Tagen wieder aufgesprungen seien u. s. w. Auf diese Weise hat sich der Ausschlag von der Wade auf den Oberschenkel gezogen, ist dann am linken Fuss entstanden und beiderseitig allmählich aufsteigend sind

successive die Geschlechtstheile, Leib, Brust, Hals, Rücken, Arme und zuletzt auch die Lippenschleimhaut, vorzüglich in den Mundwinkeln, ergriffen worden. Zeitweise soll das Leiden etwas geringer geworden, nie aber völlig verschwunden sein. Die Schmerzhaftigkeit der erkrankten Partien ist eine unbedeutende gewesen, nur auf den abgeheilten Bezirken war die Haut recht spröde und trocken und verursachte heftiges Brennen. Schlaf war unruhig wegen des Juckens und Brennens. Bisweilen traten sexuelle Erregungen auf, die vorher längst verschwunden waren.

Appetit war weniger gut wie früher. P. fühlte auch eine langsame, stetige Abnahme seiner Kräfte. Stuhl normal, Blasenstörungen nicht vorhanden.

Status praesens: P. ist mittelgross, für sein Alter von leidlich gutem Ernährungs- und mittlerem Kräftezustand.

Rings um den unteren Theil des Halses herum, zum Theil auch noch auf der Haut über der Clavicula, befinden sich im ganzen 9 zwanzigpfennigstück- bis markstückgrosse Effloreszenzen von grösstentheils runder Form mit eingekerbten Rändern. Ueber die gesunde Haut sind sie wenig erhaben. An der Vorderfläche des Halses sind dieselben zu einer grossen Fläche konfluirt. In der Mitte zeigen diese Effloreszenzen eine geröthete, etwas verdickte, mit weisslichen Schuppen und eingetrockneten Borken bedeckte Haut. An der Peripherie bemerkt man theilweise dieselben Veränderungen, theilweise finden sich aber auch ganz am Rande bald vereinzelte, bald zu ganz kleinen Gruppen angeordnete, mit einer gelblichen Flüssigkeit gefüllte Bläschen von Stecknadelkopf- bis Linsengrösse.

Ganz ähnliche Erhebungen bestehen auch auf beiden Brusthälften, von da übergreifend auf die Beugeseite der Vorderarme. Hier ist der ausgezackte Rand des von der

Blaseneruption befallenen Bezirkes sehr deutlich ausgesprochen; zwischen leicht verdickte Hautpartien finden sich normal anzufühlende, nur pigmentirte Stellen eingeschaltet.

An der Innenfläche beider Arme ist lediglich eine zusammenhängende, sich von oben bis unten erstreckende Erhebung wahrzunehmen. An der Aussenseite befinden sich nur einzelne kleine, meistens im Rückgange befindliche ähnliche Stellen.

Die Bauchhaut zeigt noch die Reste früher vorhanden gewesener Effloreszenzen: linsen- bis dreimarkstückgrosse Hautpigmentirungen. Die Kreuzbeingegend zeigt dasselbe Bild.

Von der Aussenseite des Rumpfes zieht sich auf die Oberschenkel herunter, dieselben ganz umgreifend, und von da abwärts auch auf einen Theil der Unterschenkel eine kontinuirliche Pigmentirung der Haut von dunkelblau-braunrother Farbe; im Umkreis derselben sind noch kleine bis zwanzigpfennigstückgrosse, mit Krusten und Schuppen bedeckte Papeln sichtbar.

Auf der Haut der Glans penis finden sich ebenfalls einige kleine Bläschen, zum Theil schon zu Krusten eingetrocknet. An der Unterfläche des linken Mundwinkels sind noch einige kleine Bläschengruppen zu bemerken.

Weiterer Krankheitsverlauf: 25. Mai: Zunächst wurde von einer Bläschengruppe jüngster Eruption auf die normale gesunde Haut der rechten und linken Schulter, sowie des Rückens mehrfach geimpft. Ausser guter Diät wird eine bestimmte Therapie vorerst nicht eingeleitet, um Gelegenheit zu finden, den Entwicklungsgang der Krankheit in allen seinen Einzelheiten genau verfolgen zu können. Von demselben gewann ich folgendes Bild:

27. Mai: Auf mehreren der Effloreszenzen an Brust

und Arm zeigen sich sowohl in der Mitte als am Rande derselben frische Bläscheneruptionen. In der folgenden Nacht (28. Mai) heftiges Brennen in der Haut beider Arme. Am Rande der dortigen Erhebungen sind überall neue bis erbengrosse Bläschen aufgeschossen; zum Theil bemerkt man auch in der Mitte der Erhebungen, wo schon Abheilung theilweise erfolgt ist, neue Bläschengruppen. In der nächsten Nacht (29. Mai) sind unter lebhaften brennenden Empfindungen an beiden Armen im Bereiche der alten Effloreszenzen, sowohl am Rande als in der Mitte, ausserordentlich reichliche, fast bis bohnengrosse helle Blasen entstanden. Spärlicher zeigen sich ebensolche in der Mitte des Exanthems am Halse. In beiden Mundwinkeln zwei neue erbsengrosse Bläschen. Ebenso am rechten Oberschenkel spärliche Bläschenentwicklung. An den Impfstellen ist bis jetzt nicht der geringste Effekt zu beobachten. 30. Mai: An beiden Unterschenkeln zeigen sich an solchen Stellen, wo in den vorhergehenden Tagen nur Pigmentirungen vorhanden waren, etwa ein halbes Dutzend bohnen- bis haselnussgrosse ziemlich prall gefüllte Blasen. Ebenso an der Innenseite der Oberschenkel neue Blaseneruptionen von verschiedener Grösse. Von den am 25. und den folgenden Tagen entstandenen Blasen sind schon wieder verschiedene geplatzt, und hat sich die Epidermis in nach oben konkav gekrümmten Schüppchen entweder abgehoben oder sie ist mit dem abfliessenden Blaseninhalt abgeschwemmt worden; der Blasengrund selbst ist unter feinster Ueberhäutung und Pigmentirung fast schon gänzlich in Heilung übergegangen.

Von heute ab wird partielle Therapie eingeleitet, indem der linke Arm mit weisser Präcipitatsalbe verbunden wird. Am 31. Mai ist ein grosser Theil der Blasen an diesem Arm geplatzt und eingetrocknet. Wenig neue

Eruptionen. Es erfolgen in den nächsten Tagen wieder einige neue Eruptionen, darunter an den Lidrändern beider Augen.

Einige Tage später zeigen sich am Morgen, nachdem P. die ganze Nacht hindurch durch lebhaftes Brennen gequält worden war, auf sämmtlichen alten Plaques, auch am linken Arme, wieder frische Blasen, zum grössten Theile in der Mitte, weniger am Rande aufgeschossen, oft in der Mitte und am Rande, einen völlig intakten Limbus zwischen sich lassend. Eine kleine einem Herpes völlig gleichende Gruppe von Bläschen ist am linken Mundwinkel entstanden. Ausserdem noch eine grosse Menge stecknadelkopfgrosser runder Bläschen auf der linken Wangenschleimhaut, auf der Mitte des weichen Gaumens und auf dem rechten hinteren Gaumenbogen. Im Munde fehlen schmerzhafte Empfindungen. Keine Spur von Stomatitis.

Lokale Anwendung von Chrysarobin-Traumaticin.

In den nächsten Tagen erfolgen einige neue Eruptionen von mehr oder weniger grosser Heftigkeit. Es macht sich allmählich an allen Plaques eine deutliche Vergrösserung nach der Peripherie geltend. Am Halse sind die Kreise fast alle konfluirt. Doch ändert das Krankheitsbild seinen Charakter nicht. Röthung mit ziemlich starker Infiltration der Haut und leichter Abschilferung. Im Zentrum und Peripherie theils Blasen, theils Borkenbildung.

Partielle Anwendung von Naphtholsalbe (30 : 60,0) und ebenso von Sublimat (1,0 : 100,0). In den letzten Tagen werden auch protrahirte warme Bäder (25—28°R.) verordnet. Die beiden Arme werden einer Theerbehandlung unterworfen. Nach einigen Tagen kann konstatirt werden, dass die Blasenbildung in den letzten Tagen eine entschieden geringere gewesen ist als früher — allerdings

sowohl an den betheerten als an den freigelassenen Stellen.

Da jedoch ein wesentlicher Erfolg sich nicht hat erzielen lassen, P. sich auch durch die gute diätetische Behandlung recht gekräftigt fühlt, so wird P. auf Wunsch entlassen.

Eingezogenen Erkundigungen zufolge lebt P. heute noch, klagt allerdings über stetigen, wenn auch langsamen Verfall der Kräfte und über die lästigen Beschwerden, welches ihm sein in gleicher Weise fortdauerndes Leiden bereitet.

Der zweite Fall, den ich in der Zeit vom 11. Oktober bis 29. November 1887 zu beobachten Gelegenheit hatte, betraf eine 43jährige Bauernfrau, Barbara B.

Anamnese: Hereditär ist nichts zu eruiren. Drei Kinder leben und sind gesund.

Patientin war früher stets gesund, hat nie eine Haut- oder Geschlechtskrankheit durchgemacht. Vor einem Vierteljahr bekam P. plötzlich an der linken Seite der Unterlippe ein erbsengrosses Bläschen, welches bald unter Entleerung von wasserheller Flüssigkeit platzte. Gleichzeitig stellten sich stechende Schmerzen im Halse, namentlich beim Schlucken ein. Einige Wochen später bekam P. an der Innenseite des rechten Oberschenkels an drei verschiedenen Stellen mehrere Blasen von der Grösse eines Zehnpfennigstückes. Nach einigen Tagen erfolgte Platzen, Entleerung einer wässerigen Flüssigkeit und Eintrocknen derselben mit Bildung eines etwas erhabenen Randes. P. begab sich nun in ärzliche Behandlung und machte eine Schmierkur durch. Nach einigen Tagen entstanden um den Nabel herum mehrere grosse Blasen, die immer rasch platzten und stark nässten. Mit grosser

Raschheit verbreitete sich nun der Ausschlag über die ganzen Genitalien aus.

Schmerzen hatte P. wenig oder gar keine. Ausser über rasch zunehmende Müdigkeit und Mattigkeit, Schwindel und Benommenheit klagt P. über nichts. Stuhlgang war stets etwas angehalten. Harnmenge gering und trübe.

Status praesens: P. mittelgross, von mässig entwickeltem Fettpolster und ebensolcher Muskulatur, gutem Knochenbau und ziemlich schlechtem Ernährungszustand.

Hals zeigt nichts Besonderes, ausser geringer Schwellung der Supraclaviculardrüsen. Ebenso sind die Axillar- und Inguinaldrüsen etwas geschwellt.

Mund- und Rachenschleimhaut besonders am Gaumensegel zeigen starke Injektion. An einzelnen Stellen ist die Schleimhaut in Form von linsen- bis bohnengrossen geblichweissen Fetzen abgestossen.

Ober- und Unterlippe sind gleichfalls stark injizirt und bedeckt mit zahlreichen schwarzrotbraunen dicken Borken, unter welchen an einzelnen Stellen die ulcerirte Schleimhaut zu sehen ist. Foetor ex ore.

Auf der Brust, sowie am Rücken sind nur ganz vereinzelte Bläschen und einige kleine ulcerirte Stellen sichtbar. In den beiden Achselhölen dagegen sind dieselben zahlreicher.

Auf der Haut des Abdomens, sowie damit im Zusammenhang in den Inguinalgegenden und von da ab über die Genitalien, den After und die Kreuzbeingegend sich ausbreitend und dann abwärts auf die Oberschenkel übergehend, dieselben ganz umgreifend, namentlich auf den Vorder- und Innenseiten stark hervortretend, findet sich eine grosse Menge von ziemlich prall gefüllten Blasen von Erbsen- bis Haselnussgrösse. Dieselben stehen theils vereinzelt, theils in kleinere oder grössere Gruppen angeordnet. Dazwischen eingestreut sind zehnpfennig- bis

dreimarkstückgrosse, von Epithel entblösste nässende Stellen, die theils lebhafte Röthung, theils einen nur ganz wenig gerötheten Grund zeigen. Die Blasen sind zum grössten Theile mit vollkommen klarem, serösen Inhalt gefüllt, zum Theil jedoch zeigt der Inhalt eine rein eitrige Beschaffenheit. In der Umgebung des Nabels befindet sich eine handgrosse, mit gelbweissen, schmierigen Epidermisstücken bedeckte ulcerirte Fläche. Das Corium ist hier stark infiltrirt.

Ueberhaupt ist zu bemerken, dass die von Epithel entblössten Stellen, an denen das geröthete und nässende Corium zu Tage tritt, nach der Peripherie des Körpers hin an Zahl und Grösse abnehmen, während die Blasen an Häufigkeit zunehmen. In der ganzen Schamgegend ist die Haut stark ulcerirt, das Corium ist infiltrirt, die Epidermis ist als schmierige gelbweisse Masse abgestossen. An einigen Stellen hat die Affektion Aehnlichkeit mit breiten Condylomen. Uebrigens finden sich auch hier noch vereinzelte frische Blasen.

Weiterer Krankheitsverlauf: 20. Oktober: In den letzten drei Tagen haben an den verschiedensten Körpertheilen neue Blaseneruptionen stattgefunden, hervorragend waren dieselben am Hals und in den Achselhöhlen. Die älteren befallenen Stellen, an denen die Affektion bereits den Charakter serpiginöser Ulceration angenommen hat, zeigen auch nicht die leiseste Tendenz zur Heilung. Mundaffektion nicht verändert.

Der besseren Uebersicht wegen gebe ich mit Folgendem ein zusammengedrängtes Bild des Krankheitsverlaufs bis zum Ende der Erkrankung.

Während vom Nabel aus die Ulceration (s. oben) relativ schnell peripher fortschreitet, indem an den Rändern stets kleine neue Blasen entstehen und platzen und geschwürige Flächen bilden, die im weiteren

Umwandlungsprozess rasch mit der alten Ulceration konfluiren, entstehen in raschester Folge an den verschiedensten Körperregionen sehr zahlreiche, meist grössere, ja sogar beträchtlich grosse Blasen. An verschiedenen Stellen hinwiederum entstehen gar keine besonderen Blasen, sondern es bilden sich wie bei Gangrän zirkumskripte Partien von Zehnpfennig- bis Fünfmarkstückgrösse, welche nässen und an denen sich die Haut in Fetzen loslöst. Dieselben zeigen ferner infiltrirtes, hochrothes, stellenweise mit schmierigem Sekret bedecktes Corium. Tendenz, sich zu blätterteigähnlichen Gebilden zu rollen, zeigen die Hautfetzen nicht. Während einiger Tage cessirt die Blasenbildung etwas, um dann mit erneuter Heftigkeit aufzutreten. Neigung zur Heilung oder auch nur zur Ueberhäutung ist absolut nicht vorhanden. Nachdem im Verlauf einiger Tage fast keine Stelle des Körpers mehr nicht affizirt erscheint und überall reichliche Blaseneruptionen mit grosser Intensität auftreten, macht sich bald eine äusserst floride Stomatitis geltend, welche P. fast völlig am Genuss jeglicher Speisen hindert. Der Kräftezustand der P. nimmt rapid ab; sie fühlt sich sehr matt und elend. Die Zunge, die namentlich stark von der Stomatitis befallen ist, weist mehrere flache, schmierige, grauweisse belegte Geschwüre auf, die namentlich auf der linken Seite sitzen. Eigentliche Blasen sind an der Zunge, sowie an der Wangenschleimhaut nicht. Die Borken an den Lippen haben noch beträchtlich zugenommen. P. hat ausserordentlich starke Schmerzen, namentlich an den ulcerirten Stellen, weniger an den Orten frischer Blaseneruptionen. Urin enthält Spuren von Eiweiss, Fieber gering und intermittirend. P. magert ausserordentlich rasch ab, und es beläuft sich die Gewichtsabnahme pro die etwas mehr als ein Pfund.

Der ganze Körper ist allmählich bedeckt theils noch

mit Blasen, deren Inhalt nun nicht mehr wie vor einigen Wochen seröser, sondern jetzt rein eitriger Natur ist, theils mit den angegebenen zahlreichen wunden nässenden Stellen, die in letzter Zeit auch ohne vorherige Blaseneruption entstanden sind, während die vom Nabel ausgegangene Ulceration nunmehr das ganze Abdomen, die Genital- und Analgegend, sowie das obere Dritttheil der beiden Oberschenkel fast in ihrem ganzen Umfang ergriffen hat. Am Rücken und am Kreuzbein ist starker Decubitus neben den Blasenaffektionen aufgetreten.

Zu bemerken ist noch, dass sich, wiederum vom Nabel anfangend, einige trockene Borken, peripher sich verbreitend, gebildet haben; dieselben sind von dicker, schmutzig graubrauner, rissiger Beschaffenheit. Zwischen sie eingelagert finden sich theils stark nässende, theils pergamentartige, trockene, blossgelegte Coriumstellen. Die Lippen sind mit dunkelschwarzbraunen Borken höckerig belegt.

Nachdem P. so einige Wochen das traurigste Dasein unter den immer intensiver werdenden Schmerzen gefristet, geht sie bald unter den Erscheinungen einer Schluckpneumonie zu Grunde. Veränderungen an den übrigen Organen konnten nicht konstatirt werden.

Der Sektionsbefund wich in nichts von den gewöhnlichen Befunden bei Pemph. vulgar. chronicus ab: hochgradige Atrophie, Blässe und Trockenheit der Muskulatur, Blutleere und Schlaffheit der Lungen, ausgenommen die Pneumonieherde, ödematöse Durchtränkung des Gehirns. In der rechten Lunge einige Gangränherde.

Amyloide Degeneration, die Hertz bei P. chronicus malignus einmal beobachtete, konnte nirgends gefunden werden. Erwähnen will ich noch die Erosionen am Uterus.

Die vielen Gemeinsamkeiten und die noch zahl-

reicheren grossen Verschiedenheiten, die diese beiden Krankengeschichten aufweisen, lassen es mir angezeigt erscheinen, einige Betrachtungen über den Pemphigus chronicus im Allgemeinen und über unsere beiden Fälle mit ihren bis jetzt nur kurz angedeuteten Eigenthümlichkeiten anzustellen. Zu diesem Behufe sei es mir gestattet, neben einem kurzen Rückblick auf die Geschichte des Pemphicus vulgaris chronicus einige Angaben über diese interessante Erkrankung der äusseren Bedeckungen vorauszuschicken.

Der Name „Pemphigus“ kommt nach den Ermittelungen Hebra's[1]) schon im grauen Alterthume vor, sicher jedoch in ganz anderem Sinn und für ganz andere pathologische und nicht pathologische Erscheinungen wie heute. Recht unzuverlässig sind auch die Benennungen des Altvaters Hippokrates, der mit *πυρετὸς πέμφιγος* eine mit Fieber verbundene Bläscheneruption im und am Munde bezeichnete; vermuthlich hat es sich hierbei meistens um ein einfaches Herpes labialis gehandelt; Galen hinwiederum führt für Ausdünstungen der Haut, ferner für von Pusteln begleite Hautkrankheiten das Wort Pemphigus an, während es ihm andererseits nicht die geringsten Bedenken macht, ein von Thukydides beschriebenes „Pestfieber“ mit diesem Worte zu bezeichnen, ja dasselbe in übertragenem Sinne mit „Hauch“ oder „Gemüth“ in Verbindung zu bringen. Diese kurzen Bemerkungen geben ein klares Bild von der Vieldeutigkeit des Wortes Pemphigus. Es würde zu weit führen, die ganze geschichtliche Entwicklung der Krankheit Pemphigus und ihres Namens genau zu verfolgen, da von Celsus an bis herauf zu Sauvages die verschiedensten Krankheiten mit Blasenerupionen die Bezeichnung Pemphigus erhielten, oder

[1]) Hebra, Lehrbuch der Hautkrankheiten.

andererseits dem Pemphigus die verschiedensten Namen und manchmal auch die sonderbarsten Namen — ich erwähne nur die Bezeichnung „Hydadites“ — gegeben wurden.

Sauvages nun gebührt das Verdienst, den endgiltigen Gebrauch des Namens Pemphigus für eine bestimmte Blasenkrankheit eingeführt zu haben. Von da ab kann man ein stetiges Bemühen verfolgen, den Pemphigus nach seinem Auftreten, seinen anatomischen und bisweilen auch klinischen Symptomen zu spezifiziren, und so entstanden bald eine Unmasse von Pemphigusarten. H. Martius hat nicht weniger als 97 unterschieden. Allzu reich ist die Literatur über Pemphigus. Von hervorragenden Arbeiten seien nur die von Braune, Wilmann, Wichmann, Braun erwähnt. Fuchs scheidet zum ersten Male in chronischen und akuten Pemphigus.

Lange bis in die neueste Zeit wurde auf Hebra's und einiger anderer ausgezeichneter Dermatologen Autorität hin der P. acutus geleugnet. Als jedoch von zuverlässigen Beobachtern mehrere Fälle von P. acutus, vorzüglich jenem der Neugeborenen und Säuglinge, sowie der Kinder bis zu 4 Jahren als nicht eben selten beobachtet wurde, als ferner auch zuverlässige Berichte über Pemphigus acutus der Erwachsenen (in specie schwangerer oder kurz entbundener Weiber, und Potatoren) sich häuften, musste natürlich auch jeder Zweifel an der Existenz eines P. acutus schwinden. So klärte sich allmählich der Diagnosenwirrwarr, und wir stehen heute auf dem Standpunkte, alle Pemphigusarten in drei Hauptsparten einzutheilen.

1. Pemphigus acutus, ätiologisch von den beiden anderen zu trennen;
2. Pemphigus chronicus,
3. Pemphigus foliaceus (Cazenave).

Hebra unterscheidet noch sehr richtig, aber oft bestritten den Pemphigus vulgaris chronicus in einen malignus und benignus. Jeder dieser beiden Unterarten von P. chronicus vulgaris gehört je einer unserer beiden Fälle an.

Ueber das Wesen des Pemphigus chronicus vulgaris ist man sich bis heute noch nicht klar geworden, die relative Seltenheit der Krankheit und die grossen Verschiedenheiten und Eigenthümlichkeiten, die fast jeder einzelne Fall aufweist, erschweren ausserordentlich die Aufstellung durchwegs giltiger Momente.

So unklar und unserer Kenntniss entrückt auch die Ursachen sind, die den Pemphigus hervorrufen, so klar und übereinstimmend bestehen seit Anfang dieses Jahrhunderts die Angaben über die anatomischen Verhältnisse des Pemphigus. Die Pemphigusblasen entstehen zumeist nach vorausgegangenem Erythem der betreffenden befallenen Stellen als kleine herpesähnliche Bläschen, und diese werden allmählich durch Konfluxion, Wachsthum etc. zu mehr oder minder grossen hellen prall gefüllten Blasen. Von Herpes, Ekzem und dergleichen unterscheidet sie ihr höchst oberflächlicher Sitz. Ihre Bildung erfolgt durch Loslösung oder Abhebung des Stratum lucidum vom Stratum granulosum. Während die kleinen, im Entstehen begriffenen Bläschen noch von zahlreichen Haarfollikeln durchsetzt werden und so ein mehrfächeriges Aussehen haben, sind die grösseren Blasen in Folge der durch das Wachsthum bedingten Zerreissung der Follikel einkammerig geworden; es umschliesst also in der Regel jede grössere fertig entwickelte Blase nur einen Hohlraum. An der unteren Fläche der Blasendecke befinden sich konische Anhänge: die aus den Haarfollikelmündungen ausgelösten Epidermisfortsätze. Den Boden der Blase in ihren oberen Lagen bedecken abgeplattete Rete-

zellen (Weyl). Die serös imbibirten, von weiten Räumen durchzogenen (Haight) Papillen zeigen Gefässinjektion.

Die Blasen sind linsen- bis handgross, stehen vereinzelt oder in Gruppen. Was den Inhalt der Blasen betrifft, so ist derselbe zwar vielen Autoren Gegenstand lebhafter Untersuchung, genauester chemischer Analysen geworden, allein bis jetzt war es nicht möglich, aus irgend einem seiner Bestandtheile einen werthvollen Rückschluss auf das Wesen des Pemphigus zu machen. Die Flüssigkeit selbst zeigt sich uns grobmakroskopisch als serös, serös eitrig, rein eitrig, bisweilen blutig gefärbt, bisweilen klar, zähflüssig, bisweilen trüb, dünnflüssig; gewöhnlich enthält sie nur Elementarbestandtheile, als Epithelzellen, Eiterkörperchen und dergleichen. In ihrer Konsistenz dürfte eine ziemlich genaue Uebereinstimmung mit derjenigen des Blutserums bestehen.

Um den anatomischen Theil gleich abzuschliessen, schalte ich hier den Bericht über die histologischen Ergebnisse der von mir mikroskopisch untersuchten Pemphigusblasen in verschiedenen Entwicklungsstadien von dem zweiten, letal geendeten Fall ein. Zum Zwecke dieser histologischen Untersuchung wurden sofort nach eingetretenem Tode einige Hautstückchen exzidirt, von denen die einen ganz frische, kurze Zeit vor dem Tode entstandene, prall gefüllte Blasen enthielten, die anderen dagegen solche Blasen aufwiesen, welche nach schon vor längerer Zeit (3—5 Tagen) erfolgter Entleerung ihres Inhaltes nun im Stadium nässender Ulceration sich befanden. Auf mikroskopischem Wege wurde nun gefunden, und zwar in Schnitten aus dem Hautstück mit den frischen Pemphigusblasen, dass die Decke der Blasen aus einer homogen gefärbten Masse besteht (zur Färbung wurde Alauncarmin benützt), die von kleineren und grösseren Zwischenräumen durchzogen und die wohl als Ueberreste

der nekrotisch gewordenen oberen Epidermisschicht zu betrachten ist. Eine deutliche Struktur lässt sich nirgends mehr erkennen. Der Blasengrund zeigt kümmerliche Reste von Plattenepithel des Rete Malpighi, die dem Corium unmittelbar aufsitzen und sich tief, entsprechend den normalen Verhältnissen, zwischen die Papillen des Coriums hineinsenken. Die Zellenkerne dieser Epidermisschicht sind entweder unverhältnissmässig klein vorhanden und nur schwach sichtbar, oder es finden sich kleinere und grössere Partien von Epithelien, deren Kerne ganz fehlen, und die auch schon in Folge von nekrotisirenden Prozessen zum Theil Form und Glanz verloren haben und die ein mattkörnig getrübtes oder geschrumpftes Aussehen haben. Dazwischen finden sich einzelne normale Bezirke eingelagert. Diese ganze untere Epidermisschicht ist reichlich durchlagert von hellbraunem Pigment.

Das Corium, dessen Papillen etwas hypertrophisch sind, ist durchweg in der Nähe der Epidermisgrenze herdweise kleinzellig infiltrirt, und zwar ist das Infiltrat am stärksten in den obersten, der unteren Epidermisschicht am nächsten liegenden Bezirken der Coriumpapillen und nimmt allmählich nach der Tiefe hin ab. Die Gefässe des Coriums sind erweitert, stark ausgedehnt und prall gefüllt. Ausserdem sei noch das in dem Papillenkörper stellenweise theils netzartig längs der Gefässe sich findende, theils in einzelnen Körnern angeordnete Pigment erwähnt. Die untersten Schichten des Coriums, sowie das subcutane Binde- und Fettgewebe zeigen ein durchaus normales Aussehen.

Ein etwas anderes Bild geben Schnitte aus denjenigen Pemphiguspartien, welche im fortgeschrittenen Entwicklungsstadium, dem der nässenden Ulceration, sich befanden. In der Umgebung des Geschwürsgrundes zeigt sich die im übrigen normale Epidermis sowohl als der

Papillarkörper stark gewuchert. Eine Zellenemigration in die Grenzbezirke der Epidermis hat jedoch nicht stattgefunden. Der ganze Grund der in Ulceration befindlichen Blasenfläche ist nur von ganz spärlichen Zellen durchsetzt; wenige Bindegewebszellen haben sich nur gefärbt. Der ganze Geschwürsgrund besteht aus Corium, welches in seinen obersten Schichten selbst in nekrotischen Verfall begriffen, an einigen Stellen von abgestossenen nekrotischen Membranen überlagert ist. Das Corium selbst ist bedeutend schmäler als normal und von zahlreichen erweiterten, mit Blut bis zur Stagnation gefüllten Gefässen durchzogen. Ausserdem ist der Geschwürsgrund mit schwarzem und gelbbraunem Pigment mehr oder minder durchsetzt. In den tieferen Schichten des Coriums etc. normale Verhältnisse.

Die nach der Weigert'schen Methode angestellte bakteriologische Untersuchung in den Schnitten ergibt, in den Geweben selbst keine Mikroorganismen; nur in den abgestossenen und abgehobenen nekrotischen Partien und auf dem Geschwürsgrund finden sich massenhafte Mikroorganismen verschiedenster Form, lange, runde und ovale, Kokken und Stäbchen. Dieselben haben kein irgendwie für Pemphigus charakteristisches Gepräge, sondern sie entsprechen dem gewöhnlichen Befund von Mikroorganismen in Eiter- und Fäulnissherden.

Wenden wir uns nun zur Besprechung unserer beiden Krankengeschichten.

Im ersten Falle haben wir es mit einem Pemphigus chronicus zu thun. Zu dieser Diagnose gelangen wir, wie folgt: Wir erfahren aus der Krankengeschichte, dass Patient, ein für sein Alter recht kräftiges Individuum, im letzten Sommer zuerst das Entstehen einiger mit einer wasserhellen Flüssigkeit gefüllter Bläschen an der rechten Wade bemerkte. Dieselben riefen starkes Jucken hervor,

platzten nach einigen Tagen entweder spontan oder durch Kratzen oder in Folge Scheuerns durch die Kleider, entleerten ihren dünnflüssigen Inhalt und trockneten rasch ein. Schmerz fehlte vollkommen sowohl an den Blasen selbst als auch in deren Umgebung. Kurz darauf sind am Rande der Eruption zahlreiche neue Blasen und Bläschen entstanden von Linsen- bis Bohnengrösse mit demselben Verlauf. Nach kurzen Zwischenräumen wiederholte sich derselbe Vorgang Monate hindurch. Die Blasenbildung erfolgte anfangs ungleichmässig nach der Peripherie hin sich ausbreitend, dann schritt der Prozess nach dem Rumpfe zu. Bald erfolgte auch an der linken Wade eine Blaseneruption mit periodisch folgenden Nachschüben.

Kaposi sagt: „Pemphigus chronicus (Blasenausschlag) charakterisirt sich durch die in chronischer Dauer sich wiederholende Eruption von Blasen der allgemeinen Decke und der angrenzenden Schleimhaut.“ Die Art und Weise des Verlaufs, sowie der Ausbreitung bietet ein durchaus charakteristisches Bild in unserem Fall. In zeitweise schnellerer, zeitweise langsamerer, jedoch stetiger Ausbreitung werden successive Oberschenkel, Genitalien, Analgegend, Bauch, Brust, Hals, Arm und auch in geringem Masse der Rücken ergriffen. An den Stellen, wo die Blasen eingefallen und eingetrocknet waren, blieb das anfangs ganz wenig nässende Corium entweder freiliegend zurück oder es bildeten die Reste der Blasenhülle eine schützende dünne Borkendecke. Die freiliegenden Coriumstellen zeigten einige Aehnlichkeit mit Eczema rubrum. Nach einem oder einigen Tagen begannen sich die freiliegenden Stellen mit einer sehr dünnen, zarten Epidermis zu bedecken, und zwar schritt der Ueberhäutungsprozess sehr rasch vorwärts, und an dem Sitze früherer Blasen zeigte sich eine hellbraune

bis dunkelbraune oder auch dunkelbraunrothe Pigmentirung der Haut. Die Entwicklung der Blasen, die im ersten Halbjahre der Krankheit mit verschiedener Intensität vor sich gegangen war, nahm allmählich einen etwas heftigeren Charakter an. Während manchmal tage- und wochenlang unter völliger Analgesie nur ganz vereinzelte Blasen sich entwickelten, erfolgten in der letzten Zeit meist unter heftigen brennenden und schmerzhaften Empfindungen umfangreichere Blaseneruptionen, sei es von zahlreichen einzelstehenden grösseren Blasen, sei es von ganz grossen Gruppen kleinerer Bläschen. Dass hierbei nicht an Herpes (zooster) oder ein chronisches Ekzem oder Urticaria bullosa gedacht werden kann, bedarf kaum einer Erwähnung. Fiebersteigerung oder Anzeichen irgend welcher entzündlicher Vorgänge fehlen völlig, wohl aber stellte sich, trotz guter Ernährung, eine allmählich sich bemerkbar machende langsame Abnahme der Kräfte des P. ein. Narbenbildung der Haut oder Infiltration derselben an befallenen oder schon abgeheilten Partien ist nirgends vorhanden. Der an sich sehr gutartige Verlauf, der Mangel jeglicher sonstiger Krankheitssymptome, sowie der Umstand, dass weder Fieber noch Schlaflosigkeit noch bedeutender Schmerz, weder vermehrter Durst noch Appetitlosigkeit vorhanden waren, veranlassen mich, trotzdem die Krankheit eine chronische ist und wohl auch für weite Ferne hinaus eine üble Prognose, zumal in Anbetracht des hohen Alters des Patienten, gestellt werden muss, den vorliegenden Fall als Pemphigus chronicus vulgaris benignus zu bezeichnen. Aufmerksam möchte ich hierbei noch auf einen von Hebra in seinem Lehrbuch der Hautkrankheiten Seite 666 beschriebenen Fall machen, der dem vorliegenden ausserordentlich ähnlich, wenn nicht völlig gleich ist.

Gehen wir nun zur Betrachtung derjenigen Eigen-

thümlichkeiten und Komplikationen über, die den vorliegenden Fall besonders merkwürdig erscheinen lassen.

Es ist nicht zu leugnen, dass das Krankheitsbild unseres ersten Falles ausserordentlich dem typischen Bilde eines Pemphigus acutus benignus gleicht: kein Schmerz, kein wesentlicher Einfluss des Leidens auf das gute Allgemeinbefinden des Kranken, trotz der grossen Bezirke, die von den Pemphiguseruptionen befallen sind. Wird gewöhnlich angenommen, dass die Prognose und Bedeutung der Krankheit sich nach der Häufigkeit der Blaseneruptionen, nach der Grösse, dem Sitz, der Beschaffenheit der Blasen richtet, so haben wir hier alle Nachtheile vereinigt: grosse Ausdehnung, zeitweilige ausserordentliche Häufigkeit der Recidive, letztere oft auf grosse Bezirke ausgedehnt, Sitz, mit Ausnahme des Gesichts, welches nur in einzelnen Regionen, wie im Mundwinkel und in den Augenlidern, befallen ist, über den ganzen Körper hin ausgebreitet, allerdings nicht gleichzeitig entstanden, sondern von unten nach oben schreitend bei relativer Raschheit des Umsichgreifens. All diese Momente zusammengenommen, konnte ein recht ungünstiges Resultat erwartet werden.

Denn vom Beginn der Erkrankung bis zur Zeit der Aufnahme hatte es kaum eines halben Jahres bedurft und schon war der ganze Stamm, mitsammt oberen und unteren Extremitäten bis zum Halse herauf, befallen.

Allen diesen Nachtheilen stand ein sehr günstiges, aber auch sehr seltenes Moment gegenüber: eine ausserordentliche Tendenz zur raschen Ueberhäutung der durch die Blaseneruption ihrer Epidermis beraubten Stellen.

Ein anderer Punkt, der Boachtung verdient, war die eigenthümliche Art und Weise der Blaseneruptionen: in der einen Region schreitet die Blasenbildung und der ganze

Krankheits- und Heilungsprozess in typischer Weise weiter, sich in nichts unterscheidend von dem Verlaufe eines gewöhnlichen P. chronicus, in der anderen Region zeigt sich die seltene Erscheinung, dass sehr zahlreiche kleinere und grössere Blaseneruptionen, vereinzelt oder gruppenweise, auf den schon einmal befallenen Bezirken, welche schon überhäutet oder eben in Verheilung begriffen sind, in gewöhnlicher Weise erfolgen; trotzdem bildet sich nach Entleerung des Blaseninhalts, der übrigens nie eitrig war, rasch wieder eine neue Bedeckung; auch hier nie eine Narbe! Am Rande des sich stetig ausbreitenden Eruptionsfeldes, der etwas erhaben ist, sowohl über die normalen Partien als über die Haut der schon einmal befallenen Regionen, findet ebenfalls sowohl innerhalb als ausserhalb der jüngst befallenen Bezirke neue Blasenbildung statt. Die mittlere Gegend, wie eine Art Wall zwischen beiden Bläschenlagern sich erhebend, vollendet ihren normalen Heilprozess, während auf beiden Seiten die Blasen sich vollständig in der gewöhnlichen Weise weiter entwickeln. Die mittlere Region ist oft schon geheilt, überhäutet und pigmentirt, und auf beiden Seiten befindet sich noch freiliegendes Corium. Mit wirklich ausserordentlicher Schnelligkeit überhäuten sich auch an den derartig komplizirten Stellen die erkrankten, epidermisberaubten Gegenden: ein Umstand, der wohl auch die Hauptschuld an dem relativ vortrefflichen Allgemeinbefinden des greisen Patienten trägt und ihm die doch sehr erhebliche Schwere der Affektion so sehr gut bestehen lässt.

Ein besonders eigenthümliches Gepräge gab endlich dem vorliegenden Falle die Art und Weise, wie manche der Blasen sich bildeten und ihre Heilung vollzogen. Die meisten der Blasen waren prall gefüllt; einige dagegen, namentlich grössere, zeigten eine etwas matsche, schlappe

Konsistenz; kurz, verschiedene der Blasen erinnerten durchaus an die für Pemphigus foliaceus (Cazenave) charakteristische Beschaffenheit. Der Inhalt der genannten Blasen war jedoch in keinem Falle eitrig, sondern wie bei den übrigen rein serös. Nach kurzem Bestand entleerten sich die betreffenden Blasen und die Haut hob sich, entgegen der Norm, in kleineren oder grösseren Krusten ab. Dieselben trockneten auf ihrem Entstehungsorte und erhoben sich von ihrem Grunde in lamellösen Epidermisschuppen, die allmählich abfielen. Auf der Basis bildete sich dann genau wie bei den übrigen Blasen das neue pigmentirte Epidermishäutchen. Die ganze Entwicklung und der Heilungsverlauf konnte beinahe auf die Diagnose P. foliaceus hinleiten. Allein das im Verhältniss zur Grösse und Ausdehnung der übrigen Affektionen doch nur vereinzelte Auftreten solcher auf P. foliaceus hinweisender Blasen nöthigte, die Diagnose auf gewöhnlichen P. chronicus und zwar wiederum P. benignus zu stellen, mit der allerdings seltenen Komplikation von Pemphigus foliaceus. Unbestreitbar sicher sind wiederholt während des Krankheitsverlaufs derartige an P. foliaceus erinnernde vereinzelte Blaseneruptionen beobachtet worden. O. Simon berichtet von einem Fall, wo Pemphigus vulgaris chronicus allmählich in wirklichen reinen Pemphigus foliaceus überging. Mit eintretender Besserung des Allgemeinbefindens nahm derselbe Fall wieder die Form eines gewöhnlichen Pemphigus chronicus vulgaris an. Unser Fall gleicht jenem von O. Simon erwähnten wohl sehr; bei seinem Fall entwickelten sich auf der Höhe der Krankheit der Pemphigus foliaceus, in unserem trat wenigstens auf der Höhe einzelner, besonders stürmischer und ausgedehnter Eruptionen die Bildung reinen Pemphigus foliaceus, wenn auch auf ganz kleine zirkumskripte Partien beschränkt,

auf: ein Moment, auf den ich besonders aufmerksam machen möchte. Obgleich nur relativ selten und immer bloss an vereinzelten Bezirken das charakteristische Bild von Pemphigus foliaceus erschien, so konnte doch immer wieder mit absoluter Sicherheit hier Pemphigus foliaceus als bestehend anerkannt werden. Dass nicht etwa eine Dermatitis exfoliativa oder ein Eczema universalis vorlag, schliesst vollkommen sicher das Fehlen jeglicher Infiltration der Haut und überhaupt der ganz charakteristische Verlauf der Erkrankung aus.

Was die Entstehung des Pemphigus betrifft, so sei hier eingefügt, dass bis heute wohl noch kein Fall zur Beobachtung von Pemphigus chronicus vulgaris kam, in welchem von einem erwachsenen Pemphiguskranken wieder Pemphigus auf einen gesunden Menschen übertragen worden ist. Ein derartiger Fall ist in der Literatur nicht bekannt, im Gegensatz zu dem Pemphigus acutus Erwachsener und der Kinder, dessen Kontagiosität durch zahlreiche Impfversuche und durch ziemlich viel bekannt gewordene Fälle von kleineren Epidemien und Endemien erwiesen ist. Hebra selbst gibt an, dass von circa 120 Kranken mit Pemphigus chronicus, die ihm innerhalb 30 Jahren durch die Hände gegangen sind, in keinem einzigen Falle die Thatsache der Ansteckung habe eruirt werden können. Ebenso haben zahlreiche Impfversuche von Husson, Ossanan, Martin, Hebra u. a. an Pemphiguskranken selbst von befallenen auf gesunde Körperregionen, sowie auf ganz gesunde Menschen nie die geringste Veranlassung gegeben, an die Ansteckungsfähigkeit des Pemphigus chronicus zu glauben. Hebra machte sogar an sich selbst häufig Impfversuche, stets ohne Erfolg. Einige andere Autoren halten trotzdem an der Kontagiosität des Pemphigus chronicus fest.

Auch im vorliegenden Falle wurden einige Impf-

versuche vorgenommen, und zwar am Patienten selbst, indem von ganz frischen Blasen auf die gesunden Schultern und den Rücken übergeimpft wurde. Ein Resultat konnte jedoch nich erzielt werden, und es kann in Folge dessen nur ein negativer Erfolg an dieser Stelle konstatirt werden.

Hinsichtlich der Heredität wird von den Autoren angegeben, dass die Krankheit ererbt und auf die Kinder übertragen werden kann. Zwar sind die Fälle, welche dafür sprechen, selten, doch vorhanden. Hebra erzählt von einem jungen Mann von 22 Jahren, der seit frühester Jugend mit Pemphigus chronicus behaftet war und nach dessen Angaben sowohl seine Mutter und Schwester als auch der Bruder seiner Mutter und die Hälfte der Kinder desselben an Pemphigus chronicus litten.

Was unseren zweiten Fall betrifft, so haben wir auch hier einen Pemphigus chronicus vulgaris vor uns, der jedoch dem eben besprochenen Fall beinahe diametral gegenüber steht. Eine genaue Verlaufsschilderung ist in der Krankengeschichte gegeben, die zeigt, dass wir es mit einem durchaus typischen Pemphigus chronicus und zwar einem solchen, den Hebra als Pemphigus chronicus malignus bezeichnet, zu thun haben. Ich stehe keinen Moment an, diesen Fall in die Spezies Pemphigus malignus chronicus Hebrae einzureihen. Einige besonders auffallende Eigenthümlichkeiten, theils sprechende Gegenstücke zu dem ersten Falle, mögen hier Erwähnung finden und zugleich zur Erhärtung und Berechtigung meiner Diagnose beitragen.

Die Affektion beginnt auch hier an den unteren Extremitäten, und zwar kommt die Art und Weise der Entstehung und Ausbreitung fast ebenso zu Stande wie im ersten Falle, jedoch zeigten im Allgemeinen die Blasen ein etwas grösseres Volumen wie dort. Die Nachschübe neuer Blasen waren auch viel stürmischer, bis-

weilen von kleinen Fiebererhebungen begleitet. Während nun auch bei Pemphigus chronicus malignus nach Hebra nach erfolgtem Platzen der Blasen an einzelnen Stellen Ueberhäutung mit Hinterlassung saturirter Pigmentflecke eintritt, konnte in unserem Falle nirgends auch nur die geringste Tendenz zur Ueberhäutung beobachtet werden. An Stelle der abgehobenen Epidermis blieb das Corium roth entblösst oder es bedeckte sich mit einem schmierigen, graugelblichen, zähen, dünnen Exsudat, oder es bildeten sich dicht zusammenstehende, grössere Flächen bedeckende dicke Borken, unter denen sich Sekret oder Exsudat sammelte, oder endlich vertrockneten solche excoriirte Stellen und bekamen ein pergamentartiges, trockenes Aussehen und ebensolche Beschaffenheit. Dazwischen standen noch auf kleinen, nicht ergriffenen, zwischen den erkrankten Partien liegenden Hautinselchen frische Blasen, so dass man also überall zugleich auch noch die erste Form der Affektion beobachten konnte. Der Blaseninhalt war theils seröser Natur, klar, dünnflüssig, wasserhell, theils befanden sich nicht selten eine oder mehrere Blasen mit rein eitrigem Inhalt zwischen die anderen eingestreut, und zwar traten diese Eiterblasen nicht erst auf, als die Patientin schon hochgradig kachektisch war, sondern gleich vom Beginn der Affektion Es ist dies jedenfalls ein für den üblen Verlauf prognostisch wichtiges Moment. Eine weitere Eigenthümlichkeit, die sich im späteren Verlaufe der Affektion geltend machte, scheint mir noch erwähnenswerth: wieder eine Art von Uebergangsstadium unseres Pemphigus chronicus malignus zum Pemphigus foliaceus. Es bildeten sich nämlich an verschiedenen Stellen zu verschiedenen Zeiten matsche Blasen mit trübem Inhalt, vollkommen ähnlich den typischen Blasen des Pemphigus foliaceus. Nach ihrer Entleerung hinterliessen sie

kleine zehnpfennigstückgrosse und etwas grössere nässende Stellen. Diese vergrösserten sich rasch, ohne dass in ihrer Umgebung eine Blaseneruption stattgefunden, und nun hob sich bald eine zirkumskripte Partie der Haut ähnlich wie bei Hautgangrän bis zur Handtellergrösse ab. Die grossen Hautfetzen blieben kurze Zeit zusammengeschrumpft liegen, jedoch ohne lamellöse Erhebung oder Umbiegung zu zeigen, trockneten nicht ein, sondern wurden allmählich von dem Sekret, welches von den schnell in Ulceration übergegangenen Stellen abgesondert wurde, weggespült oder abgestossen. Die Hautpartien um diese Herde waren infiltirt und etwas geröthet. Gegen Ende des Krankheitsverlaufs wurde diese Blasenbildung mit folgender Hautgangrän, wenn ich es so nennen darf, immer häufiger, und es boten die so erkrankten Partien ein der multiplen kachektischen Hautgangrän nicht unähnliches Bild. Zu gleicher Zeit entstand auch noch mächtiger Decubitus, vorzüglich in der Kreuzbeingegend. P. war unterdessen hochgradiger allgemeiner Kachexie anheimgefallen. Da eine sonstige Erkrankung irgend eines Organs nicht vorhanden war, so war zu dieser äusserst rapid verlaufenden Kachexie lediglich im Pemphigus chronicus malignus das konstitutionelle Moment zu suchen. Der Decubitus griff tief, während die Stellen mit der eigenthümlichen Hautgangrän sich auf die oberflächlichen Hautschichten mit Einschluss des Coriums beschränkten.

Einige wenige in der Literatur verzeichnete Fälle, in welchen gegen Ende des Verlaufes ein Pemphigus chronicus vulgaris in die Form eines Pemphigus foliaceus übergingen, scheinen mir unserem Falle ähnlich zu sein. Doch möchte ich denselben nicht zur Kategorie jener rechnen, da die auf Pemphigus foliaceus hinweisenden Erscheinungen 1. zu vereinzelt sind und 2. wenn auch

ähnlich, so doch nicht völlig gleich dem richtigen Pemphigus foliaceus sind. Während von allen Autoren betont wird, dass von der ursprünglichen Blasengrenze aus die Loswühlung der Epidermisdecke peripher fortschreitet, welche sich in Falten, ähnlich den Blättern eines Butterteichs, zusammenschiebt (Pâtisserie feuilleté, daher die Bezeichnung foliaceus von Cazenave), kann in unserem Falle zwar der ersten Behauptung stattgegeben werden, wohl aber fehlt das Charakteristikum, die blätterteigartige Schuppenbildung; denn nach Loswühlung trat schnell Ulceration des Grundes ein, und es fand eine Fortspülung der zusammengeschrumpften Hautfetzen statt.

Von hervorragender Bedeutung endlich war noch die ausserordentlich floride Stomatitis gangraenosa und die Glossitis, welchen gegenüber quoad vitam die übrigen Pemphiguserscheinungen im späteren Verlaufe etwas zurücktraten. Die Lippen, mit tiefschwarzbraunen Borken besetzt, machten deren leiseste Bewegung unmöglich wegen äusserster Schmerzhaftigkeit. Die Mundschleimhaut, anfangs mit kleinen, bis haselnussgrossen Blasen trüb serösen Inhalts bedeckt, verwandelte sich bald ohne weitere vorherige Blasenbildung in grosse eitrig schmutzig-graue Flächen um. Grosse Fetzen der Wangenschleimhaut wurden nekrotisch und lösten sich los, ebenso am weichen und harten Gaumen, der Uvula und dem Isthmus faucium. Die ihrer Schleimhaut beraubten Regionen verwandelten sich alsbald in schmierige, flache, grauweiss belegte Geschwüre um; der nämliche Ulcerationsprozess hatte die Zunge befallen und sie zu einem schmierigen, schmutzigen Klumpen umgewandelt; daneben bestand etwas Schwellung derselben. Starker Foetor ex ore. In Folge heftiger Schmerzen waren Schluck- und Kaubewegungen fast ganz aufgehoben; kurz, die ganze Affektion gab ein vollendetes Bild der Stomatitis gangraenosa.

Dass P. unter solchen Umständen rasch verfiel, d. h. förmlich verhungerte, bedarf kaum einer Versicherung: hatte P. schon bald nach ihrer Aufnahme ins Spital täglich fast 1 Pfund abgenommen, so magerte P. jetzt bald zum Skelett ab. Ein Jammerbild! Eine Schluckpneumonie machte ihrem qualvollen Dasein ein Ende.

Von verschiedenen Autoren wurde besonders in den letzten Jahren in einzelnen Fällen von Veränderungen im Rückenmark bei Hautkrankheiten berichtet. So fand Jarisch, wie Weyl berichtet[1]), in einem Falle, der klinisch unter der Diagnose Herpes Iris (Pemphigus?) geführt wurde und letal mit Kreuzbeindecubitus und Lungenentzündung endete, im Rückenmark schon makroskopisch sichtbar Veränderungen in der grauen Axe, und zwar vorzugsweise in der Gegend der zentralen, lateralen und hinteren Partien der Vorderhörner. Mikroskopisch bestanden diese Veränderungen in entzündlichen Erscheinungen der Ganglienzellen selbst (Anschwellung der Ausläufer der Zellen) und der faserigen Zwischensubstanz. Dejerine und Leloir fanden bei Pemphigus Veränderungen in den peripheren Nervenenden, und zwar in der Nähe frischer Blasen in Degeneration begriffene Fasern (Axencylinder geschwunden, Markscheide in Stücke zerfallen, die Schwann'sche Scheide stellenweise durch Anhäufung von Marktropfen varicös), während unter alten Blasen nur leere Scheiden mit vermehrten Kernen zurückgeblieben waren.

Dass Pemphigus auf reflektorischem Wege entstehen kann, beweisen die Fälle von P. bei Schwangerschaft, Pemphigus hystericus, bei Uterusanomalien u. s. w.

Auch in unserem Falle wurde dem Rückenmarke besondere Aufmerksamkeit zugewendet: scheinbare ma-

---

[1]) Weyl, Ziemssen's Handbuch der Hautkrankheiten S. 544.

kroskopische Veränderungen ergaben sich mikroskopisch als blosse Leichenveränderungen, und trotz genauer Untersuchung konnte nichts Anormales entdeckt werden. Ich muss in Folge dessen auch leider wieder einen völlig negativen Befund bekennen.

Ebenso hatten angestellte Züchtungsversuche eines pathogenen Mikrokokkus oder Bacillus in beiden Fällen absolut keine positiven Resultate ergeben.

Erwähnt sei noch, dass im ersten Falle Patient über zunehmendes, im weiteren Verlauf mehr und mehr hervortretendes Gürtelgefühl klagte; dass ferner im ersten Falle bei dem nahezu 72jährigen Patienten sexuelle Erregungen bei neuen Blaseneruptionen auftraten, die vorher nach Angabe des Kranken schon über 15 Jahre vollkommen cessirt hatten; dass ferner im ersten Falle jede Drüsenschwellung fehlte, während im zweiten eine recht beträchtliche Schwellung namentlich der Axillar- und Inguinaldrüsen während des ganzen Krankheitsverlaufs bestand.

Genaueste anatomische und histologische Untersuchung aller, auch der geringsten pathologischen Veränderungen der äusseren Bedeckungen und der inneren Organe, mit in neuester Zeit erfolgter besonderer Berücksichtigung des Gehirns und Rückenmarks, gewissenhafteste chemische Analysirung des Blaseninhalts, des Blutes und des Harnes bei Pemphiguserkrankungen, umfangreiche Züchtungsversuche eines für Pemphigus pathogenen Mikrokokkus oder Bacillus haben bis jetzt nicht vermocht, das Dunkel, welches diese seltsame Erkrankung umgibt, zu ergründen. Deshalb habe ich in vorliegender Arbeit versucht, vom Standpunkte des Klinikers aus durch genaueste Niederlegung der reichen klinischen Erfahrungen, die die tägliche sorgfältige Beobachtung der einzelnen Fälle in die Hand gab, ein Bild zu zeichnen, welches uns den Pemphigus chronicus mit seinen unendlichen Varietäten klar

vor Augen führt. Würde auf dem von mir eingeschlagenen Weg fortgefahren, in jedem einzelnen Fall von P. die einzelnen klinischen Erscheinungen, mögen sie auch noch so unbedeutend sein, zu sammeln, so würden vielleicht die klinischen Beobachtungen Hand in Hand mit den anatomischen Forschungsresultaten dereinst wichtige Aufschlüsse geben können über Aetiologie und Wesen des Pemphigus.